

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DU
PAPILLOME CORNÉ NÉVROTHIQUE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le lundi 26 décembre 1892

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Aimé MATHIEU

Ancien externe, lauréat des hôpitaux de Lyon. (Prix Saint-Olive, 1888.)

Ancien interne de l'hôpital de Mustapha (Alger)

Né à Lavoulte-sur-Rhône (Ardèche), le 11 août 1867.



LYON

ASSOCIATION TYPOGRAPHIQUE

RUE DE LA BARRE, 12. — F. PLAN, DIRECTEUR

Décembre 1892

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DU
PAPILLOME CORNÉ NÉVROTHIQUE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le lundi 26 décembre 1892

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Aimé MATHIEU

Ancien externe, lauréat des hôpitaux de Lyon. (Prix Saint-Olive, 1888.)

Ancien interne de l'hôpital de Mustapha (Alger)

Né à Lavoulte-sur-Rhône (Ardèche), le 11 août 1867.



LYON

ASSOCIATION TYPOGRAPHIQUE

RUE DE LA BARRE, 12. — F. PLAN, DIRECTEUR

Décembre 1892

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. LORTET. DOYEN.
GAYET. ASSESSEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. DESGRANGES, PAULET, BOUCHACOURT, CHAUVEAU, GLÉNARD.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	}	MM. LÉPINE.
Cliniques chirurgicales		BONDET.
Clinique obstétricale et Accouchements.	}	OLLIER.
Clinique ophthalmologique		PONCET.
Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques		FOCHIER.
Clinique des Maladies mentales		GAYET.
Physique médicale		GAILLETON.
Chimie médicale et pharmaceutique		PIERRET.
Chimie organique et Toxicologie		MONOYER.
Matière médicale et Botanique		HUGOUNENQ.
Zoologie et Anatomie comparée		CAZENEUVE.
Anatomie		FLORENCE.
Anatomie générale et Histologie		LORTET.
Physiologie		TESTUT.
Pathologie interne		RENAUT.
Pathologie externe		MORAT.
Pathologie et Thérapeutique générales		TEISSIER (J.).
Anatomie pathologique		BERNE.
Médecine opératoire		MAYET.
Médecine expérimentale et comparée		TRIPPIER (RAYMOND).
Médecine légale		X...
Hygiène		ARLOING
Thérapeutique		LACASSAGNE.
Pharmacie		ROLLET.
		SOULIER.
		CROLAS.

PROFESSEUR-ADJOINT

Clinique des Maladies des Femmes LAROYENNE

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des Maladies des Enfants.	MM. PERRET, agrégé
Accouchements	POLLOSSON, id.
Botanique	BEAUVISAGE, id.

AGRÉGÉS

MM. AUGAGNEUR.	MM. DEVIC.	MM. LINOSSIER.	MM. ROLLET (Ét.).
BEAUVISAGE.	DIDELOT.	PERRET.	ROQUE.
CONDAMIN.	GANGOLPHE.	POLLOSSON.	ROUX.
COURMONT.	JABOULAY.	ROCHET.	VIALLETON.
DEROIDE.	LANNOIS.	RODET.	WEILL.

BOUVEAULT, chargé des fonctions d'agrégé.

M. ÉTIÉVANT, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. ROLLET, Président; M. AUGAGNEUR, Assesseur; MM. RODET et ROCHET, Agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

MEIS ET AMICIS

A MES MAITRES

A LA MÉMOIRE DE MON REGRETTÉ MAÎTRE

M. LE PROFESSEUR LÉON TRIPIER

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR ROLLET

INTRODUCTION

Le papillome corné névrotique est une affection rare. Nous avons eu la bonne fortune d'en observer un cas dans le service de M. le professeur agrégé Augagneur, à l'hôpital de l'Antiquaille. La recherche des observations similaires rapportées dans la science nous ont inspiré un certain nombre de réflexions dont nous avons fait le sujet de notre thèse inaugurale.

C'est grâce aux conseils bienveillants de notre cher maître que nous avons pu mener à fin cette étude.

Nous ne saurions trop lui en témoigner notre profonde gratitude.

M. le D^r Lacroix, préparateur au laboratoire d'anatomie générale, a bien voulu se charger de l'examen microscopique de ce cas. Nous l'en remercions vivement. Ses savantes et patientes recherches nous paraissent devoir être un document précieux pour l'histoire des kératoses.

Nous remercions également tous ceux qui nous ont facilité notre tâche: c'est d'abord M. le D^r Ernest

Besnier, qui a eu l'obligeance de nous communiquer le travail de M. Aug. Koren sur l'ichthyose linéaire ; MM. les D^{rs} Dor, père et fils, qui nous ont traduit le premier, l'étude de l'auteur norvégien, le second, divers travaux allemands ; notre excellent ami, le D^r Vérité, qui nous a traduit les observations de langue anglaise.

Que nos professeurs de la Faculté de médecine de Lyon et de l'École d'Alger, que nos maîtres dans les hôpitaux de ces deux villes, veuillent bien agréer ici l'hommage de notre profonde reconnaissance pour l'enseignement qu'il nous ont donné.

M. le professeur Rollet a daigné accepter la présidence de notre thèse. Nous sommes très touché de l'honneur qu'il a bien voulu nous faire.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

PAPILLOME CORNÉ NÉVROTHIQUE

ÉTIOLOGIE ET DIAGNOSTIC

CHAPITRE PREMIER

OBSERVATION I.

(Recueillie dans le service de M. le professeur agrégé AUGAGNEUR,
à l'hôpital de l'Antiquaille.)

F... (Marie), 9 ans, est entrée en avril dernier à la salle Sainte-Croix, pour l'affection qui nous occupe. Ses antécédents pathologiques personnels sont : rougeole à 5 ans; petite vérole deux ans plus tard. L'enfant jouit en ce moment d'une bonne santé. Elle a un caractère timide, une intelligence vive. Ses deux frères et sa sœur n'ont aucune affection cutanée. La mère de la petite fille se porte bien. Le père est mort d'une tumeur maligne de la région parotidienne.

Le début des lésions n'a pu être déterminé d'une façon précise. Les parents de l'enfant ne les ont remarquées que quelques mois après la naissance. La marche de l'affection a été progressive depuis cette époque, toutefois l'évolution s'est effectuée sur place, sans envahir de nouvelles régions. Elle est bornée exclusivement à la moitié droite du corps, *indolore, non prurigineuse*.

On constate, dans la région de l'aisselle qui avoisine les plis de flexion du bras et au niveau de ces plis de flexion, de petites saillies rugueuses, nombreuses, confluentes, sous forme de nappe très irrégulière. Certaines revêtent l'aspect lamellaire; d'autres la forme villeuse; la plupart sont constituées par des élevures papuleuses ou acuminées, d'aspect corné, de couleur jaunâtre, de 3 à 4 millimètres de hauteur. En dépliant la peau par l'abduction forcée du bras, certaines de ces papules se décomposent en un grand nombre de villosités cornées, pressées et exactement accolées entre elles. Dans l'intervalle des saillies, la peau est saine.

La tache papillaire se prolonge vers l'omoplate. Au niveau du rebord musculaire postérieur de l'aisselle, elle donne une courte branche étroite, qui suit ce bord; cette dernière a un trajet de 3 centimètres environ. On ne peut lui assigner de longueur exacte. Il est difficile de dire où s'arrête la lésion; les saillies diminuent insensiblement de nombre et de hauteur, et ne sont plus constituées, vers les points où la bande rugueuse étalée se confond avec l'épiderme sain, que par quelques petites pellicules grisâtres, adhérentes, nullement desquamantes.

L'omoplate est recouverte par la bande principale, sur une largeur presque égale à celle de la paume de la main de l'enfant. Sa direction générale est celle des espaces intercostaux. Elle se termine à 1 ou 2 centimètres du bord spinal de l'os, d'une façon analogue à la branche précédente. Les papules y sont beaucoup moins prononcées que dans l'aisselle. Dans leur intervalle, la peau est rugueuse. Les strates cornées épidermiques y sont plus épaissies que dans les régions saines.

Sur la face interne du bras, un peu en arrière de la gaine vasculo-nerveuse, existe une surface rugueuse, inégale, formée par ces mêmes points gris jaunâtres, durs, légèrement

surélevés précédemment décrits. La lésion ne mesure guère que 3 à 4 centimètres de longueur; elle se confond en haut avec celle de l'aisselle.

L'altération tégumentaire revêt, sur le segment moyen du membre supérieur, une forme nouvelle, non moins intéressante que les précédentes.

Le bord radial de l'avant-bras est parcouru par une ligne légèrement sinueuse, difficile à saisir. Elle s'y révèle surtout par la couleur jaunâtre de l'épiderme, très peu surélevé à son niveau. Sa largeur, uniforme, ne dépasse pas 2 millimètres. La ligne est discontinue vers le poignet. Il n'existe plus à ce niveau que deux ou trois saillies cornées, plus petites qu'un grain de millet, sortes de jalons indicateurs destinés à relier la ligne précédente à la lésion que nous allons décrire sur le pouce.

La face dorsale de l'articulation phalangienne de ce doigt est coiffée dans sa totalité d'une corne épidermique jaunâtre fissurée au niveau des plis d'extension. Son relief ne dépasse pas 3 millimètres. Le bord interne de l'index et externe du médus sont occupés, au niveau des surfaces articulaires, de plaques analogues, formées d'un bloc lisse et uni, de 1 millimètre et demi environ de hauteur. Quelques points saillants occupent également la surface d'union de ces deux bords. L'index ne porte aucune altération dans sa partie externe. Sur le métacarpe, dans le deuxième espace, se trouvent deux ou trois petites saillies cutanées, isolées. La face palmaire est intacte.

Le thorax présente aussi des altérations de même nature sous les formes suivantes : une traînée linéaire discontinue de rugosités mamelonnées suivant la direction du bord axillaire du grand pectoral. Au-dessous de celle-ci, et parallèlement à elle, existe une deuxième ligne également discontinue. Au niveau du creux épigastrique, sous l'appendice xyphoïde, les lésions sont groupées en un amas très irrégulier. Cette plaque, *née sur la ligne médiane*, se termine à peu près à la ligne mamelonnaire. Sa direction est celle des espaces intercostaux; sa largeur variable a son maximum au niveau de la ligne médiane. Elle est de 2 centimètres en ce point. La peau y présente de petites écailles cornées,

jaunâtres, adhérentes, nombreuses, peu surélevées, non confluentes.

Les autres portions tégumentaires altérées, tant sur le thorax que sur le bras droit, sont difficiles à décrire.

Il existe en des régions très diverses une légère rugosité épidermique à peine saillante, à disposition généralement punctiforme. L'olécrâne est le siège d'une saillie cornée unique, acuminée. Toutefois, la peau de cette région ne présente plus l'aspect lisse habituel du tégument. Une friction un peu rude y détermine la chute de l'épiderme, sous forme de desquamation furfuracée.

Au pli du coude, un peu en dehors de son milieu et perpendiculairement à ce pli, sur le bord interne de l'articulation huméro-cubitale, au niveau de l'apophyse styloïde du cubitus, se retrouvent quelques tubercules cornés isolés, disposés suivant l'axe du membre.

Aucune altération n'existe sur la face. Les cheveux sont de couleur identique des deux côtés du cuir chevelu.

Le revêtement cutané abdominal n'offre d'autre anomalie qu'une pigmentation brune de la ligne blanche, et quelques pellicules épidermiques isolées, au voisinage de la vulve. La grande lèvre droite, dans ses deux tiers inférieurs, et la racine du membre inférieur droit sont recouvertes de saillies papillaires aussi développées, aussi nombreuses qu'à l'aisselle, confluentes comme dans cette région. Elles y revêtent le même aspect. La muqueuse vulvaire est intacte.

Sur la région postérieure du corps, suivant le pli interfessier et à droite de ce pli, on constate une bande de tubercules de même aspect, de même consistance que les autres, à relief très accusé dans la moitié inférieure de la fesse. Ils forment une traînée convexe en dehors, allant de la naissance du sillon interfessier à la grosse tubérosité de l'ischion. De la partie interne de celle-ci, jusqu'au tiers supérieur du mollet, sur la face interne de la cuisse, l'altération tégumentaire présente une forme linéaire. L'épiderme y est d'un jaune brun, plus foncé par endroits; à peine saillant sur la partie moyenne de la cuisse, où se trouvent seulement quelques squames; très épaissi au contraire au niveau des plis de flexion du genou. C'est dans cette

dernière région qu'a été pris le tubercule qui a servi à l'examen histologique de ce cas. La lésion s'arrête au tiers supérieur de la jambe. Dans la dernière portion de son trajet, elle passe de la face interne de la cuisse sur la face postérieure de celle-ci, ce qui explique sa présence dans le creux poplité.

C'est à la racine du membre inférieur que les lésions atteignent leur maximum de développement. Les papilles y sont très saillantes, elles atteignent 4 à 5 millimètres de hauteur; leur surface, irrégulière, offre une dureté caractéristique.

Tel est l'aspect macroscopique de l'affection. Son début exact a échappé à l'observation des parents. Sa marche a été progressive durant les premières années de la vie; elle paraît au contraire stationnaire en ce moment. Elle revêt deux formes : la forme verruqueuse, qui constitue la presque totalité des lésions; la forme squameuse qui existe à peu près seule sur la plaque sous-sternale.

Le groupement des lésions se fait en bandes ou lignes disposées aux membres, suivant leur axe, au thorax suivant les espaces intercostaux.

A l'avant-bras, l'affection paraît en relation avec le nerf radial; sur l'index et le médus, avec les nerfs collatéraux des doigts. La région de l'aisselle est trop riche en filets nerveux pour arriver à un résultat satisfaisant dans la délimitation des territoires nerveux. A l'aîne, les points intéressés sont innervés par la branche génitale du génito-crural. Ce sont là les seuls trajets nerveux connus que nous ayons pu relever.

OBSERVATION II (résumée).

Ichthyose hystrix congénitale.

(Publiée par M. CURTIS, in *Archives of dermatology*, t. VI.)

Enfant du sexe masculin, âgé d'une semaine quant il fut vu pour la première fois, bien constitué, vigoureux et en

bonne santé. Il ne paraît pas porteur d'anomalies autres que les lésions cutanées qui vont être décrites. Père rhumatisant; mère tuberculeuse.

L'éruption se compose de papules ou papulo-tubercules de la dimension d'un pois, d'un contour circulaire et uni, faiblement surélevés. Leur couleur uniforme est brunâtre. Ils sont groupés; mais il existe des papules isolées et dures. Les groupes ont des formes variées; leurs limites sont généralement bien définies. Leur surface est légèrement écailleuse; les écailles sont adhérentes, donnent une sensation rude; il n'y a pas de desquamation. L'épaississement de la peau n'est pas tel qu'on ne puisse la plisser entre les doigts. Les tissus ne sont pas profondément intéressés. La lésion est uniquement répartie sur la moitié gauche du corps, et est en grande partie confinée à la jambe et au bras. A la région pectorale, les papules sont éparpillées et moins développées. Le genou est le lieu de développement le plus intense de la lésion. Ses faces antérieure et interne sont recouvertes par une tache ayant les deux tiers de la paume de la main d'un adulte, de contour irrégulier mais généralement circulaire, se terminant parfois d'une façon tranchée sur la peau saine, parfois se fondant avec elle par un groupement plus épars des lésions. Cette tache est composée de papulo-tubercules très confluent. Elle est brune ou plus claire que le cuivre, cependant jamais jaune. La surface est entièrement sèche, et ni la première fois qu'on la vit, ni aujourd'hui, six semaines après, elle ne présente de tendance au développement de fissures. Elle offre une élévation uniforme, montrant seulement de légères dépressions entre les papules contiguës. Ces dernières sont assez élevées, individuellement bien marquées. La tache suggère l'image du dos d'un crapaud. Elle est visiblement, bien que légèrement, écailleuse. La sensation communiquée au doigt est celle d'écailles étroitement adhérentes. Ce groupe peut être pris comme le point de développement le plus typique de la lésion.

Vers le bord inférieur de la tache, les papules sont moins confluentes et se terminent en une elongation linéaire. Celle-ci, dans ses parties les plus larges, a environ un demi-

pouce; elle n'offre pas la régularité d'un développement linéaire parfait, sauf par endroits. Il existe des papules dispersées le long et en dehors de son trajet. Cette disposition linéaire s'étend en bas sur le devant de la jambe et sur la face dorsale du pied, jusqu'à l'extrémité du gros orteil exclusivement. Cette tache allongée est composée dans sa plus grande partie de papules distinctes, confluentes seulement en des points limités. Elles sont tout à fait de la dimension indiquée plus haut, unies, rondes et légèrement élevées, se terminant d'une façon très tranchée sur la peau normale. Leur dureté au toucher forme un contraste bien marqué avec la souplesse de la peau environnante.

On trouve un petit groupe sur la face plantaire du gros orteil et, se détachant de celui-ci, une autre tache linéaire le long de la surface plantaire du pied. Celle-ci contourne la malléole interne et chemine sur le mollet jusqu'au creux poplité, où elle rejoint la tache principale précédemment décrite; elle se continue jusqu'au tiers supérieur de la cuisse et y constitue un groupe isolé. Il s'agit bien là d'un groupement vraiment linéaire, d'un aspect curieux, presque entièrement formé de papules disposées sur une seule file, sans papules sur les côtés.

Du genou, la tache s'étend plus spécialement en dedans et en avant, bien que dispersée sur toute la surface; il n'y a plus que deux ou trois papules réunies. Elle se termine à l'aîne, n'atteignant ni le corps, ni les parties génitales. Le fait suivant est à noter sur l'extrémité supérieure de la cuisse. Dans la partie recouverte par la chemise, les papules sont macérées par l'humidité de l'endroit et diminuées, douces et de couleur blanchâtre. Nulle part cependant elles ne sont effacées par la macération.

Au membre supérieur, la face palmaire des doigts et de la main est occupée par des papules plus marquées sur le bord cubital, dispersées ou légèrement groupées. Elles s'étendent sur la partie interne du bras, suivant le même mode irrégulier jusqu'à l'épaule. De là, passant au bord antérieur ou pectoral de l'aisselle, sans envahir cet espace, les papules s'irradient en bas sur la face antérieure et interne de la poitrine et se perdent sur le rebord costal.

Sur la partie supérieure du corps, les papules sont plus petites que celles de la jambe et de couleur plus claire. Sur la poitrine, elles sont aussi plus écailleuses, peut-être parce qu'elles sont moins sujettes aux lavages. On crut avoir affaire, à la naissance, à une accumulation d'enduit sébacé; il ne disparut pas à la première toilette et fut graissé abondamment jusqu'au second lavage, qui fut impuissant à faire disparaître l'affection.

Un oncle de l'enfant est porteur d'une lésion congénitale du cou, dure, verrucoïde, de 1 pouce et demi de long sur un demi de large, élevée d'environ 2 lignes, d'une couleur brune, et composée d'élevures papillaires, demi-pédonculées par endroits. Elle est située sur le côté droit du cou, un peu au-dessous et en avant de l'angle de la mâchoire, longeant le bord du sterno-mastoïdien. Il n'y a certainement rien de semblable entre ces deux lésions, excepté le développement congénital et le caractère hypertrophique des deux affections.

ORSERVATION III (résumée).

Ichthyosis linearis neuropathica.

(Communication faite à la Société de médecine de Christiania, le 24 avril 1889, par M. Aug. KOREN.— Observation due à l'obligeance de M. le Dr Ernest BESNIER, traduite par M. le Dr DOR.)

L'affection consiste en stries brunes, papillomateuses, saillantes, séparées par des parties de peau saine. Les stries suivent, sur le bras droit, le trajet des nerfs médian, cubital et radial. Sur le trajet du médian, la maladie s'étend jusqu'au poignet; sur le trajet du radial, elle atteint la première phalange du pouce; sur celui du cubital, l'extrême pointe du petit doigt. Il existe en outre de petites taches sur l'extrémité des quatre autres doigts.

J'ai découvert cette affection par hasard chez un enfant de 9 mois pour lequel j'avais été appelé à constater des convulsions. Il était le plus jeune de 7 enfants, dont un mort à l'âge de 3 jours. Les 5 autres sont tous anémiques, pâles et ont une tendance au catarrhe. Père rhumatisant, a eu plusieurs

fois de la fièvre goutteuse et est en outre porteur d'une insuffisance de la valvule mitrale. Mère chloro-anémique, de chétive constitution. Jamais de cas pareil à celui-ci dans la famille.

La mère raconte que l'enfant naquit avec ces stries, et que dans les premiers jours qui suivirent la naissance, elles étaient encore plus apparentes qu'à l'heure actuelle. L'amélioration était due d'après elle aux lavages et aux bains quotidiens. La couche épidermique donnait au doigt la sensation d'une lime de fer.

M. Koren relate brièvement un autre cas qu'il a observé avec M. Grøn chez une jeune fille âgée de 8 ans. Il lui donne la dénomination d'ichthyose cornée congénitale. L'affection se compose d'une strie horizontale dans la région sus-scapulaire droite, une deuxième sur l'olécrâne et une autre sur le dos de la main, entre le troisième et le quatrième métacarpien. Cette dernière strie s'étend sur la face opposée des troisième et quatrième doigts, jusqu'au milieu de la seconde phalange du troisième, et de la deuxième phalange du quatrième doigt. La partie intermédiaire n'est plus visible, mais elle a dû exister.

Au travail de M. Koren est annexée une planche représentant la lésion du premier malade telle qu'il la décrit. Depuis que la planche a été faite, il y a de cela dix mois environ, l'affection a disparu sans traitement comme dans le cas de M. Grøn. Les stries existent encore sur la main, mais elles sont moins visibles. Sur le bras, il n'y a que quelques plaques, et la liaison entre elles a presque complètement disparu.

OBSERVATION IV (résumée).

Ichthyose hystrix nigricans suivant le trajet des nerfs profonds des membres inférieurs.

(BUTRUILLE: *Bull. méd. du Nord*, mai, 1887, in *Ann. de der.*, 1887.)

Enfant de 6 ans vigoureux. Les parents, frères et sœurs, jouissent d'une bonne santé. Pas de maladie semblable dans la famille.

Début quelques mois après la naissance sur la face postérieure des cuisses par des trainées rougeâtres, saillantes, ressemblant à de fortes égratignures, dont la partie proéminente se recouvrit de squames épidermiques blanchâtres, qui ne tardèrent pas à s'épaissir et à brunir. Plus tard, les lésions s'étendirent et envahirent la partie externe de la cuisse, et à gauche la partie dorsale du pied.

Actuellement, il existe une longue bande sur la face postérieure de chaque cuisse, constituée de chaque côté par deux lignes parallèles formées d'aspérités cornées, gris très foncé ou noires, dures, irrégulières, rappelant assez bien les collines des cartes géographiques en relief, ayant une largeur de 4 à 5 millimètres, bordées en certains points par une petite bandelette rose pâle. Ces deux lignes circonscrivent une bande de peau de quelques centimètres de largeur, parsemée elle-même de petites plaques et de petits points noirs formés des mêmes éléments pathologiques. Ces productions cornées adhèrent très intimement à la peau, la section au bistouri en est assez difficile, et permet de constater qu'elles sont constituées par des amas de cellules épidermiques. Aux cuisses, la lésion suit, à bien peu de chose près, le trajet du nerf sciatique. A droite, elle commence au milieu de la fesse, parcourt verticalement la hauteur de la cuisse et du creux poplité, puis suit la direction du sciatique poplité interne, en présentant une interruption au-dessous du creux poplité et s'arrête à la partie moyenne du mollet. A gauche, quelques pointes sur la fesse et au pourtour de l'anus, mais la bande verticale ne commence qu'au niveau du pli fessier pour descendre jusqu'au creux poplité, où elle se dévie pour prendre la direction du sciatique poplité externe, puis se jette rapidement sur le trajet du nerf tibial antérieur dont elle partage la direction jusqu'au niveau de sa bifurcation sur le pied ; là elle indique sur la peau le trajet de la branche terminale interne du tibial antérieur, et s'arrête à peu près au milieu des métatarsiens. A la partie supérieure de la cuisse, une petite bande cornée, détachée du tronc principal se dirige en dehors, sur un trajet de 10 centimètres, puis s'éparpille en un nombre considérable de papules qui s'étalent à la partie antéro-externe de la cuisse gauche. Près du pubis, au pourtour de l'anus, quelques élé-

ments disséminés existent. Sur la ligne médiane, au pli du coude, il y a une petite bande linéaire de 6 centimètres.

Pas de modification de la sensibilité. L'affection n'a jamais causé aucune douleur. Les plaques cornées sont tombées sous l'influence d'une éruption rubéolique, mais se sont reproduites plus tard.

OBSERVATION V (résumée).

Un cas de nævus nerveux.

(Publiée par NEUMANN, in *Wiener med. Presse*, 1877, et rapportée in *Archiv. of dermatology*, 1878, t. IV.)

Il s'agit d'un enfant premier né du sexe féminin, atteint de l'affection congénitale suivante. Sur la fesse droite et le membre inférieur, on trouve, disposées en lignes singulières et en bandes, des excroissances d'un blanc sale qui sur la plante du pied ressemblent à des ampoules, mais consistent évidemment en papilles hypertrophiées et dures, de la grosseur d'un grain de millet. Elles sont disposées dans la partie supérieure et interne de la cuisse en bandes de 1 à 2 centimètres de large ; sur le périnée et autour des grandes lèvres il y a des bandes circulaires de 3 millimètres de large. Sur le côté externe de la partie inférieure de la cuisse, se voient trois bandes linéaires d'environ 1 centimètre de long sur 2 millimètres de large. Le dos du pied est porteur de trois raies parallèles de 5 millimètres de large, allant du talon : la première au petit orteil, la deuxième au second, et la troisième au quatrième. Cette dernière a 1 centimètre de large. Sur la plante du pied, il y a deux raies de 5 millimètres de large, commençant au talon et atteignant l'une le petit orteil, l'autre le quatrième. Ces distributions des néoformations correspondent sans aucun doute à la distribution des nerfs cutanés de ces régions.

Ces rugosités augmentèrent durant les deux premiers mois de la vie, prenant sur la plante du pied une couleur jaunâtre. Elles disparurent alors par degrés, d'abord au mollet, bientôt à la cuisse et finalement au pied.

CHAPITRE II

Étude clinique et anatomo-pathologique.

L'aspect macroscopique des lésions qui font l'objet des observations précédentes, peut se ramener dans toutes celles-ci à deux types : la *saillie verruqueuse* et la *squame*.

Les premières, dures, rugueuses, de consistance cornée, constituent dans tous ces cas la presque totalité de l'affection.

Leur forme est variable, de même que leur hauteur.

Les bords en sont nets, arrondis ou polygonaux ; la surface plane ou acuminée, souvent multicuspidée.

Elles sont isolées, séparées par de larges intervalles de peau saine, ou groupées, confluentes, parfois pressées entre elles sans interposition de téguments normaux.

Leur couleur varie du jaune sale au noir ; la nuance

brune est celle qui se rencontre le plus communément.

La *squame* se rencontre à l'état isolé dans certaines régions, où elle constitue la totalité de la lésion (thorax, obs. I); le plus souvent elle avoisine les saillies verruqueuses avec lesquelles elle constitue les plaques, les bandes, les lignes propres à cette affection. Tantôt la squame se présente sous forme de pellicule jaune sale ou brunâtre, petite, mince, adhérente; tantôt, au contraire, ce sont des écailles d'épaisseur variable, détachées sur une plus ou moins grande étendue de leurs bords.

La peau est légèrement épaissie sans être lichenoïde, et peut toujours être plissée entre les doigts.

Les sillons sont normaux dans certains points, altérés, exagérés dans d'autres. Certaines taches rappellent le dos d'un crapaud (obs. II)

Dans aucun cas la lésion n'est manifestement desquamante. Dans tous, les surfaces atteintes sont particulièrement sèches.

Toutes ces lésions présentent encore un autre point commun : *la formation de la corne est continue.*

Si on l'enlève par le grattage, elle se reproduit.

Les lamelles cornées exposées aux frottements et détruites par l'usure se reforment de nouveau.

Les surfaces altérées chez le petit malade qui fait le sujet de l'observation IV, décapées par une desquamation rubéolique, ne tardent pas à être envahies à nouveau par les productions anormales. Nous n'avons pu savoir s'il en était de même dans notre cas. Sous

l'influence de la sueur, des lavages, les couches cornées se macèrent, se gonflent; leurs assises se disjoignent et peuvent se détacher, soit spontanément, soit au moindre frottement. Le fait est signalé dans les observations I, II, III. Les papules diminuent d'épaisseur et deviennent moins rugueuses, mais l'amélioration ne dure pas.

L'affection ne semble pas avoir de lieu d'élection. Le tronc et les membres sont également pris. Il faut signaler toutefois, dans ces cas, le développement plus grand des saillies verruqueuses sur les membres que sur le tronc. Tantôt les régions d'extension et de flexion sont également frappées, et tantôt celles-ci seules sont atteintes.

L'ordination, dans toutes ces observations, est curieuse; son aspect est frappant.

La lésion est bilatérale ou unilatérale, et, dans ce cas, strictement limitée à la ligne médiane. Au tronc, elle est disposée en bandes et lignes ordonnées suivant les espaces intercostaux; aux membres, la disposition linéaire est encore plus nette. Dans certains cas, ces lignes ont un aspect spécial. Elles sont formées en chaque point d'une seule papule; celles-ci sont mises bout à bout ou séparées à la fois, et reliées les unes aux autres par une ligne rugueuse de moindre hauteur, ressemblant ainsi à des collines sillonnant le membre (obs IV).

Dans *tous les cas* observés, il est possible de relever des *trajets nerveux précis*. Les trainées sont parfois extrêmement fines.

L'évolution des lésions seule est *variable*. Elles

disparaissent quelque temps après la naissance (obs. III et V) ; le plus souvent elles ont un développement progressif durant un certain temps, puis restent généralement stationnaires.

L'affection est tantôt manifestement constituée au moment de la naissance (obs. II, III et V) ; tantôt elle apparaît seulement dans les premiers mois de la vie extra-utérine (obs. I et IV). La date exacte de leur apparition n'a pu être déterminée dans ces deux cas.

Un fait important se retrouve dans toutes ces observations, c'est *l'absence d'hérédité* des lésions, ou tout au moins, et ici nous anticipons un peu sur la discussion future, l'absence d'ichthyose aussi bien chez les parents ou les collatéraux que chez les nombreux frères et sœurs des petits malades. Dans un seul cas (obs. II) on trouve une affection cutanée parmi les ascendants ; c'est un *nœvus verruqueux* chez un oncle du sujet.

L'examen histologique ne permet pas d'effectuer de rapprochements entre ces divers cas. Il manque dans les observations II, III et V. Dans l'observation IV, on signale seulement un amas considérable de cellules épidermiques.

Voici la constitution microscopique des lésions qui font le sujet de notre observation. Nous exposons ici le résultat des recherches de M. le D^r Lacroix, faites au laboratoire de M. le professeur Renault.

Le fragment de peau étudié appartient à l'une des saillies les plus typiques, prise au creux poplité.

TECHNIQUE. — Pour fixer la pièce, on a employé l'alcool fort; pour le durcissement, le passage successif dans une solution d'acide picrique à saturation, la gomme et l'alcool.

Les coupes ont été colorées soit par le picro-carminate d'ammoniaque, le carmin aluné et l'éosine, soit par l'éosine hématoxylique de M. le professeur Renaut. Chacun de ces réactifs colorants offre des avantages particuliers qu'il est absolument nécessaire d'utiliser si l'on veut tirer au clair certains détails d'histologie fine. Les coupes ont été définitivement montées dans la résine de Damar, après l'action successive des essences de girofle et de bergamotte.

Examen à un faible grossissement. (Verick oculaire I, objectif 2). — L'examen des coupes à un faible grossissement donne immédiatement une idée générale de la lésion. En effet, on constate un développement considérable des couches cornées de l'épiderme et une augmentation du nombre et de la hauteur des relèvements papillaires. Lorsqu'on pratique les coupes, une notable portion des couches cornées se désagrège sous l'action du rasoir. L'examen des coupes ne donne donc qu'une faible idée de l'épaisseur réelle des produits cornés; ce qu'il en reste est cependant suffisant pour nous éclairer sur la nature du processus. D'ailleurs, par le grattage à l'aide du scalpel ou de l'ongle, il était aisé de voir avant le durcissement de la pièce que ces productions cornées n'offraient qu'une cohésion relative.

En arrachant une de ces verrucosités cornées, et en la dissociant après l'action de la potasse à 40 %, on mettait en liberté une série de lamelles cornées de tous points semblables à celles que l'on obtient par le raclage d'un point quelconque de la surface cutanée. Mais à côté, de petits blocs de substance cornée résistaient à peu près complètement à la dissociation, et ne se laissaient désagréger que très difficilement. Nous verrons plus loin à quoi correspondent ces différentes parties.

Aux points où commence la plaque verruqueuse, les relèvements papillaires du derme augmentent de nombre et de dimension; quelques-unes des papilles atteignent même une taille considérable, et rappellent grossièrement, par la dis-

position des couches cornées stratifiées et emboîtées les unes dans les autres comme des cornets, certains odontoides de la langue des carnassiers ; une semblable production peut donc déjà être qualifiée de papillome.

Le derme, dans ses parties profondes, n'offre aucune modification de structure. Dans la couche papillaire, on constate une infiltration cellulaire prédominant le long des vaisseaux, et indiquant que cette région est le siège de phénomènes d'irritation chronique. Les vaisseaux capillaires qui s'élèvent dans les papilles, sont, pour la plupart, anormalement dilatés ; cette ectasie des capillaires a du reste déjà été décrite dans les productions pathologiques analogues.

Les glandes sudoripares, dont on voit les glomérules sectionnés dans la profondeur du derme, sont normales. Leurs conduits excréteurs intra-dermiques ne paraissent pas modifiés ; quant à leurs conduits intra-épidermiques, ils peuvent être facilement retrouvés au sein de ces énormes productions cornées ; mais nous n'avons fait aucune observation spéciale à leur sujet.

Dans quelques-unes de nos coupes, nous avons rencontré la section de plusieurs poils follets, poils à bulbes pleins et dépourvus de glandes sébacées. Ces poils semblent atrophiés et ne jouent aucun rôle dans l'édification du tissu corné que nous étudierons plus loin.

Examen à un fort grossissement (oculaire Verick 2, objectif 7). — Tout l'intérêt de nos recherches réside dans la description des couches ectodermiques dans les différents points de cette plaque papillaire. Nous ne rappellerons pas la structure bien connue des couches de la peau normale : nous insisterons seulement sur ce fait que l'évolution cornée du type épidermique ou stratiforme est caractérisée : 1° par l'apparition, au-dessus du stratum de Malpighi, d'une couche spéciale, couche granuleuse, dans laquelle les cellules malpighiennes ont perdu les filaments unitifs qui les rendaient solidaires, et se sont remplies de gouttelettes d'éléidine ; 2° par la mort de ces cellules et leur fusion dans une masse cornée homogène, sans qu'il soit possible, à partir de ce moment, de reconstituer leur individualité.

Ces notions générales sur l'évolution cornée du type épidermique sont en effet nécessaires à la compréhension exacte du sujet.

Si nous examinons les couches ectodermiques qui coiffent les relèvements papillaires, nous retrouvons le type normal dans toute sa netteté : couche génératrice formée de cellules prismatiques, stratum de Malpighi avec un réseau de filaments unitifs très développé; couche granuleuse ici composée de trois ou quatre assises vivement teintées de rouge violet par le picro-carmin; stratum lucidum épais, brillant, homogène, coloré en jaune d'or par l'acide picrique, enfin couche feuilletée énormément développée, composée, comme nous l'avons dit plus haut, de lamelles emboîtées comme des cornets.

Dans les bourgeons interpapillaires, il n'en est plus ainsi. En premier lieu, le corps de Malpighi a l'aspect flou et granuleux; les contours des cellules se distinguent mal (nous ne parlons pas de la couche génératrice, qui ne semble pas modifiée). La couche granuleuse paraît interrompue, non pas d'une façon brusque, mais elle est comme estompée. Nous verrons en effet que l'éleïdine n'a pas complètement disparu de cette zone, mais qu'elle n'est plus répartie d'une façon régulière. Le stratum lucidum, arrivé sur les confins de cette région, ne se présente plus comme une lame homogène et continue; il semble se dissocier en une série de prolongements irréguliers semblables à des racines qui pénètrent assez souvent à une assez grande distance au milieu du stratum de Malpighi. Au sein de ce stratum lucidum modifié, on peut reconnaître la trace des éléments cellulaires qui entrent dans sa constitution. En dernier lieu, dans les couches épidermiques sous-jacentes, on peut voir une série de points où les cellules cornées ont conservé leur noyau parfaitement reconnaissable à l'aide de tous les réactifs colorants.

Toutes ces modifications que nous venons d'énumérer sommairement marchent de pair. Le fait n'a rien de surprenant, car une étude plus approfondie de la lésion montrera que nous avons affaire à une déviation du processus ordinaire de kératinisation des éléments épidermiques.

Comme nous l'avons dit, rien de spécial à noter dans la

couche génératrice, rien ne témoigne à son niveau d'une active prolifération.

En général, l'altération des cellules malpighiennes débute presque immédiatement au-dessus de la couche génératrice, mais dans les premières strates elle est peu accusée, les modifications s'effectuant d'une façon progressive. Tout ce que l'on peut dire, c'est que, dès le début, quelques filaments unitifs et les pointes de Schultze n'ont pas leur netteté habituelle.

Étudions alors une région moyenne. Nous constatons : que les cellules malpighiennes n'ont pas perdu complètement leur moyen d'union, mais qu'un grand nombre des filaments unitifs sur des points variables de la surface des cellules sont devenus granuleux et semblent s'effriter. Ceux qui sont demeurés intacts paraissent alors comme embrouillés. De ce fait, les espaces cimentaires sont plus larges, plus irréguliers et d'aspect granuleux ; la portion exoplastique des cellules est réduite d'autant et offre elle-même un aspect granuleux. Quant à la portion endoplastique, elle paraît au début du processus peu modifiée ; nous assisterons bientôt à sa transformation.

A mesure que nous nous approchons des parties superficielles, l'effritement des filaments unitifs s'accuse, et en même temps apparaissent, soit à la surface des cellules, soit dans les espaces cimentaires, des gouttelettes d'éleïdine, d'abord excessivement fines, puis de dimensions moyennes ; et, fait plus important encore, dans la zone endoplastique des cellules, se dépose une substance à éclat brillant, légèrement teintée de jaune rosé par le picro-carmin, qui est de la corne à l'état jeune. Plus nous avançons, et plus cette substance cornée se développe, en forme de globes, contenant dans son intérieur le noyau qui se trouve réduit il est vrai, mais parfaitement vivant. On a donc ainsi une série de petits blocs cornés correspondant chacun à une cellule. Mais tous les éléments du stratum de Malpighi dans un point donné ne subissent pas une semblable évolution ; quelques-uns dans l'intervalle peuvent suivre le type évolutif normal, fonte régulière des pointes de Schultze, infiltration d'éleïdine, etc. Cependant, leur nombre est relativement faible,

et une étude attentive seule permet de les reconnaître. Quant à l'éleïdine, comme nous le voyons, elle est répandue en majeure partie dans l'intervalle des cellules ou à leur surface, contribuant ainsi à donner à cette région un aspect estompé. La couche granuleuse débute donc hâtivement, mais d'une façon diffuse et irrégulière. Le stratum lucidum apparaît alors comme constitué par une série de boules cornées, possédant toutes un noyau visible à leur centre, reliées encore par quelques rares filaments unitifs, eux-mêmes englobés dans la substance cornée, séparées par quelques cellules ayant subi l'évolution cornée normale, et encore faiblement teintées par des plaques d'éleïdine, mais toutes dépourvues de noyaux. De là, son aspect irrégulier et non sous forme d'une bande homogène. De plus, la kératinisation hâtive des éléments malpighiens nous explique ces traînées de substance cornée qui pénètrent plus ou moins profondément dans le bourgeon inter papillaire.

Quant aux couches cornées répondant au stratum feuilleté, comme bien l'on pense, nous les trouvons formées d'un mélange intime de lamelles cornées aplaties, souvent colorées diffusément par l'éleïdine, et de masses cornées au sein desquelles on retrouve une série de noyaux colorés par les différents réactifs. Ces dernières possèdent donc encore des éléments à vitalité amoindrie, mais réelle. On peut même reconnaître qu'à chacun de ces noyaux correspond un petit globe corné qui s'est soudé intimement à ses congénères.

Comme on peut s'en rendre compte, nous sommes loin du type normal. En effet, parmi les éléments du stratum de Malpighi, les uns, rares il est vrai, subissent l'évolution ordinaire, et aboutissent à la formation de lames où toutes les cellules sont mortes et imprégnées en bloc par la substance cornée; les autres, au contraire, hâtivement et individuellement saisis par la kératinisation, n'en conservent pas moins jusqu'au bout de leur vitalité. De là, la formation définitive de masses cornées ayant une grande différence de solidité suivant les points considérés.

Nous ferons remarquer que les cellules cornées, du deuxième type, par leur agglutination en globes cornés résistants, servent de soutien aux lamelles du premier type.

Car, sans l'existence de ces mêmes globes, ces strates épidermiques feuilletées, malgré leur grande épaisseur, eussent été rapidement exfoliées par les frottements extérieurs. Par leur superposition, irrégulière d'ailleurs, dans les espaces inter papillaires, ils forment une série de colonnes solides enserrant dans leurs intervalles les zones plus friables. On peut même dire que c'est grâce à cette disposition que cette masse cornée exubérante revêt un aspect verruqueux.

Nous croyons utile également d'insister encore sur la constitution de ces globes cornés d'un type tout spécial. On sait en effet, en anatomie pathologique, que les globes cornés sont ordinairement constitués par des cellules épidermiques aplaties et emboîtées les unes au-dessus des autres comme le ferait un bulbe d'oignon, par exemple. Ici, au contraire, les cellules sont restées globuleuses, ne présentant aucune disposition régulière les unes par rapport aux autres. Enfin, en dernier lieu, nous tenons à rapprocher ce type évolutif particulier d'un dispositif, analogue sinon identique, réalisé dans l'acné varioliforme. Depuis les recherches de M. le professeur Renaut (1), on sait que dans le centre des bourgeons ectodermiques des glandes sébacées ainsi transformées, la zone endoplastique des cellules malpighiennes est remplie hâtivement de boules d'une substance cornée jeune, qui ne tardent pas à se réunir en un globe unique contenant le plus ordinairement le noyau de la cellule en son centre. Ces cellules subissent ultérieurement l'évolution épidermique ordinaire, c'est-à-dire perdent leurs moyens d'union, s'infiltrant dans toutes leurs parties de gouttelettes d'éléidine, meurent, ce qui est indiqué par la disparition du noyau, et se transforment individuellement en de petites boules de corne, constituant ainsi de petits globes épidermiques, pour ainsi dire monocellulaires.

Dans le processus que nous avons eu à décrire plus haut, la première phase est à peu près identique, c'est-à-dire que les cellules malpighiennes tendent à devenir globuleuses par

(1) RENAUT. Article « Dermatose » in *Dictionnaire des sciences médicales*.

l'apparition précoce d'une substance cornée jeune dans leur zone endoplastique, sans cependant atteindre la dimension colossale des cellules de l'acné varioliforme. Mais ensuite, la séparation s'accuse; l'évolution cornée du type épidermique ne se produit pas, les pointes de Schultze ne disparaissent qu'en partie, l'éleïdine ne se montre que dans la portion périphérique de la cellule, son noyau restant toujours visible, enfin la transformation cornée définitive n'atteint pas la vitalité des éléments. Ces derniers, pris isolément, représentent bien un petit globe monocellulaire, mais il n'a pas perdu toute relation avec ses congénères, et de plus, fait capital, il n'est point une boule de corne inerte, mais bien un élément vivant.

En résumé, sans entrer dans le détail du processus qui a présidé à la formation de cette néoplasie cornée, et qui constitue le point original de cette description, nous pouvons classer cette lésion cutanée dans le groupe histologique des *papillomes hyperkératosiques*.

L'étude précédente montre que, envisagés au point de vue clinique, — le seul qui nous soit possible dans ce travail, — tous ces cas se ressemblent, sauf en ce qui est relatif à l'époque de leur apparition et leur évolution.

Les lésions d'origine congénitale, qui font le sujet des observations III et V, très limitées dans le premier cas, extrêmement légères dans le second, disparaissent. Elles suivent en cela l'évolution, rare il est vrai, des *nævi*.

Dans l'observation II, où la dermatose est congénitale, et les observations II et IV, où elle apparaît quelques mois seulement après la naissance, l'affection revêt un caractère plus grave, par l'étendue et la dimension des lésions. Elle persiste; et dans la suite, les lésions évoluent identiquement dans les

deux cas. Le nævus ne se comporte pas autrement que le papillome postérieur à la naissance.

L'apparition précoce de ce dernier permet très probablement d'en rapporter le début, inaperçu des parents, à la vie intra-utérine.

Toutefois, la manifestation apparente des rugosités à des époques différentes, ne nous permet pas de ranger tous ces cas parmi les nævi. Nous venons de voir que, en ce qui concerne l'observation I, identique aux autres au point de vue macroscopique, l'affection est essentiellement constituée : 1° par une augmentation de nombre et de dimension des relèvements papillaires; 2° par un épaissement extrêmement marqué des couches épidermiques. Ces dernières présentent des altérations bien différentes, suivant qu'on les examine au niveau des relèvements papillaires ou dans la profondeur des papilles.

Dans le premier point, le type évolutif épidermique est normal. Toutefois, la couche granuleuse se compose de trois ou quatre assises vivement teintées par le picrocarmin; le stratum lucidum est épais, la couche feuilletée énormément développée.

Au niveau des bourgeons interpapillaires, le corps muqueux est altéré dès ses premières assises. Les pointes de Schultze perdent leur netteté. L'altération s'accuse dans les couches supérieures. Les filaments unitifs deviennent granuleux; les cellules s'infiltrant de bonne heure de gouttelettes d'éléïdine; de la corne à l'état jeune se dépose dans la zone endoplastique; ces éléments cellulaires ainsi transformés conservent leur vitalité jusque dans les couches supérieures de l'épiderme.

Ce type évolutif est peut-être spécial au cas que nous publions. Mais nous pouvons conclure, sans encourir le reproche d'inexactitude, que dans tous les cas rapportés on s'est trouvé en présence d'une *hypertrophie papillaire* d'une part, d'un *épaississement épidermique* avec surabondance de *matière cornée* de l'autre.

Pour toutes ces raisons, nous réunirons ces faits sous le nom de *papillomes cornés névrotiques*.

Dans le chapitre suivant, nous exposerons les raisons pour lesquelles nous préférons cette appellation à celle d'ichthyose hystrix.

CHAPITRE III

Diagnostic différentiel du papillome corné névrotique et des affections suivantes.

Ichthyose hystrix. — Les observations II, III et IV sont décrites par leurs auteurs sous le nom d'ichthyose hystrix; l'observation V, due à Neumann, sous le nom de nævus nerveux. Mais, pour cet auteur, ce terme, qu'il emploie indistinctement avec celui de nævus verruqueux, est également synonyme d'ichthyose partielle (1).

Nous n'avons pas encore à envisager la valeur de ces diverses appellations, nous considérerons seulement la première : l'ichthyose hystrix.

Cette affection est décrite dans les traités de dermatologie, au chapitre de l'ichthyose. « L'ichthyose cornée, *seu* hystrix, se manifeste sous forme d'élévures verruqueuses, situées les unes à côté des au-

(1) *Med. Rundschau*, février 1878 (in *Revue sciences médicales*, t. 10).

tres, comme un cordon, entre lesquelles se trouvent des portions de peau normale plus ou moins étendues. Ces élevures ainsi disposées en forme de lignes ou de cordons, suivent ordinairement la direction des nerfs périphériques qui partent de la moelle. » (Hebra.)

M. Kaposi s'exprime à peu près dans les mêmes termes.

Dans une communication faite à la Société viennoise de dermatologie, le 11 juin 1890, le savant dermatologiste rapporte le cas suivant :

Enfant de 4 ans, *issu d'une famille bien portante*, atteint d'ichthyose hystrix. Les saillies granuleuses mesurant jusqu'à 1 centimètre de hauteur, sont très nombreuses, principalement sur les membres. Elles sont disposées en traînées correspondant au trajet des nerfs. (*Annales de dermat. et de syphil*, 1891.)

M. Kaposi considère l'affection comme un papillome congénital généralisé.

Cette observation et les cas analogues cadrent bien peu avec l'ichthyose. Du reste, dans son traité des maladies de la peau, l'auteur viennois reconnaît le fait : « l'ichthyose hystrix est, de toutes, la forme qui appartient le moins à l'ichthyose propre. » A propos de cas semblables au précédent, cités dans ce traité au chapitre « Ichthyose », MM. Besnier et Doyon proposent de donner à ces faits le nom de nævi kératosiques. Ils rangent également dans ce groupe l'observation III.

M. Thibierge (1) classe aussi les observations III et IV dans les nævi cornés.

(1) In *Dict. des sciences médicales*, art. « Ichthyose ».

C'est une opinion analogue que nous trouvons formulée par l'auteur de la *Revue de dermatologie* de novembre 1880, du *New-York medical Journal*, au sujet de l'observation II.

Si parfois l'aspect macroscopique des nævi cornés et de l'ichthyose est fort semblable par endroits, identique même en certains points et dans de rares cas, le plus souvent, rien dans cette affection, n'évoque l'idée de l'ichthyose. Ainsi donc, d'accord avec les dermatologistes cités plus haut, nous disjoignons ces faits d'avec cette dernière affection.

Nous ne nions pas pour cela les points de ressemblance de ces deux dermatoses. Dans l'un et l'autre cas, l'épiderme présente une formation incessante de couches cornées. La lésion se reproduit après la chute des squames. N'en est-il pas de même dans certaines kératoses symétriques non héréditaires des extrémités. MM. Lacroix et Audry (1) ont rapporté un cas de cette dernière affection, qui fut suivi, à la suite d'une scarlatine frustre, d'une desquamation totale en lames épaisses. L'affection se reproduisit dans la suite. Dans le psoriasis, les squames ne se reforment-elles pas aussi incessamment. Ce n'est pas une raison suffisante pour réunir dans une même classe toutes ces dermatoses.

Dans les deux affections dont nous faisons ressortir les points analogues, le traitement fournit des résultats semblables. L'eau chaude, les bains de vapeur, la glycérine et les corps gras procurent une amélio-

(1) In *Lyon médical*, 1892.

ration passagère lors de leur emploi. C'est là un fait commun aux kératoses.

Il existe entre l'ichthyose et le papillome corné de nombreuses différences cliniques. C'est l'absence d'hérédité qui se rencontre dans les six cas que nous publions, l'ordination des lésions sur trajet nerveux si particulière aux *nævi*, la localisation indifférente de l'affection. On voit en effet que dans l'ichthyose même très étendue, il existe certaines surfaces de réserve. Le maximum de développement siège dans l'extension.

Parmi les points respectés figurent la région inguinale, le creux poplité, aux membres inférieurs; la région axillaire, le pli du coude, la partie inférieure de l'avant-bras, le dos de la main, aux membres supérieurs. Ce sont les seules parties affectées dans l'observation I.

Si l'extension et la flexion sont atteintes, elles le sont également. Les parties génitales, rigoureusement indemnes dans l'ichthyose, ne sont pas toujours respectées par les papillomes cornés. Il est vrai de dire que cette preuve se trouve amoindrie par le fait que, dans des cas rares d'ailleurs, la localisation de l'ichthyose se fait parfois exclusivement, ou tout au moins d'une façon prédominante, aux points de la surface du corps, qui dans la règle sont respectés d'une manière absolue. C'est là l'ichthyose paratypique de M. Ernest Besnier.

L'évolution des papillomes cornés est variable. Ils disparaissent parfois (obs. III et V). L'ichthyose persiste. Beaucoup de dermatologistes rejettent comme

ichthyose vraie le cas peut-être unique, cité par Hébra, de guérison de cette affection à la suite d'une desquamation variolique.

Il n'est pas possible d'envisager la question au point de vue histologique. « L'anatomie de la peau ichthyosique, adultérée par la confusion sous le même nom d'ichthyose, de lésions et d'affections différentes, est à refaire entièrement à l'abri de ces causes d'erreur. » (Besnier et Doyon.)

Nævi nerveux. — Les papillomes cornés sont également distincts, lorsqu'ils sont congénitaux, des autres nævi systématisés. Les points communs sont : l'évolution variable, l'absence d'hérédité, l'ordination, la localisation indifférente sur les membres et sur le tronc. Mais l'absence de lésion sur le visage, dans les six observations publiées, permet de conclure que la face est généralement respectée par les papillomes cornés. Elle est fréquemment altérée au contraire par les nævi.

Les premiers diffèrent également des seconds par la possibilité de leur apparition après la naissance ; cette fréquence serait presque de un cas sur deux, si nous en jugeons par les observations que nous avons recueillies.

Leur constitution est aussi bien différente. Nous ne les comparerons pas, cela va sans dire, aux *nævi pigmentaires* et aux *nævi vasculaires simples* sur trajet nerveux (observations de Børensprung, de Barthélemy, etc., voir l'index bibliographique) ; il n'y a aucune analogie entre ces deux affections.

Papillomes neuropathiques congénitaux et nævi verruqueux. — Le parallèle ne peut s'établir qu'avec certains faits publiés sous le nom de *papillomes neuropathiques congénitaux* et de *nævi verruqueux*. La première de ces dénominations a pour avantage de ne pas faire pressentir la lésion décrite sous ce nom ; la seconde au contraire semble indiquer des lésions papillomateuses recouvertes d'un épiderme corné. Les nævi verruqueux sont en effet décrits par MM. Hébra et Kaposi, au chapitre des verrues, sous le titre général de *Kératoses avec lésions du corps papillaire*. Or, Hébra définit le nævus verruqueux en ces termes : « C'est une surface plus ou moins lisse, recouverte d'un *épiderme normal*, quoique fortement pigmenté. Pendant les années suivantes, elle présente le plus souvent un nombre considérable de poils aussi gros que ceux de la barbe. » C'est là le *nævus boutonneux*, de M. Guibout (1). « C'est un papillome, une verrue (*nævus verrucosus*) ; on l'appelle vulgairement grain de beauté. C'est une petite tumeur tuberculeuse, de consistance tantôt dure et tantôt molle, de coloration brunâtre par le fait d'une pigmentation considérable et habituellement traversée par un bouquet de poils épais et noirs, qui ressemblent à une sorte d'aigrette. » Nous sommes loin du papillome corné représenté par la verrue. Il n'y a de commun que la dénomination. Et de fait, on publie sous le nom de nævus verruqueux ou sous celui de papillome neuropathique congénital

(1) *Leçons cliniques sur les maladies de la peau*, 1879.

tout ce qui ne peut être rangé dans les nævi pigmentaires ou dans les nævi vasculaires proprement dits.

Nous trouvons sous le titre de : « *Nævus verrucosus unius lateralis* », une observation publiée par MM. L. Brocq et Rivet (1), dans laquelle la lésion, unilatérale et diversement pigmentée en différents points, consiste essentiellement en une hypertrophie très marquée, verruqueuse, des papilles du derme. Les éléments constitutifs du chorion, papilles, tissus connectif, vasculaire et glandulaire, prennent tous part à l'hypertrophie tégumentaire. Mais ils ne se comportent pas d'égale façon dans toutes les régions. Ici, c'est le tissu vasculaire qui prédomine ; là, le tissu connectif intra-papillaire ou dermique proprement dit ; ailleurs, c'est l'élément pigmentaire qui attire à lui seul l'attention ; les orifices glandulaires sont fréquemment dilatés, mais non d'une façon constante. En certains points, la lésion semble se localiser autour des follicules pileux. Il en est de même de la consistance de ces productions ; onctueuse, molle, séborrhéique sur presque tout le corps, elle est au contraire dure en certains points, tout à fait cornée par endroits, à l'extrémité du membre supérieur.

Le fait publié sous le nom de *dermatome hypertrophique congénital pigmentaire plan généralisé*, par M. Gaillard (2), présente le même caractère de dissémination. Nous ne voulons parler, cela va sans dire, ni

(1) In *Annales de dermat. et de syphil.*, 1883.

(2) In *Annales dermat. et syph.*, 1880.

de la forme même des plaques, bandes ou lignes, cette irrégularité se retrouve aussi dans le papillome corné, ni du groupement des lésions, mais de la constitution même des points malformés : nævus pigmentaire plan ou surélevé, acné ponctuée, altération des cheveux, lésions circumfolliculaires, se retrouvent dans ce cas en même temps qu'une hypertrophie diffuse en bande du derme.

A la paume de la main, la lésion au lieu d'être constituée par des nodules mous, consiste en saillies dures fixées aux parties sous-jacentes.

Il en est de même, à des degrés divers, dans les autres observations. Il serait fastidieux de les passer en revue, à ce point de vue.

Le papillome corné possède au contraire de l'homogénéité dans ses lésions : saillies verruqueuses de même nature, diversement colorées et squames.

Nous ne devons insister, nous semble-t-il, que sur certains faits qui paraissent montrer la transition entre le nævus vasculaire et le nævus corné.

L'observation rapportée par M. Mackenzie (1) sous le nom d'*excroissances papillaires suivant des trajets nerveux*, est intéressante à ce point de vue.

Voici la description d'un groupe de lésions : « Sur le membre supérieur droit, il y a nombre de petites papilles sèches, écailleuses et brunes, sur le côté interne du bras et dans la région contiguë à l'aisselle. » A côté se trouvent des nævi vasculaires sous forme de « papilles rouges, clairsemées formant une ligne de

(1) In *Medical Times*, 1880.

deux pouces environ dans la partie inférieure de la face interne du bras, immédiatement au-dessus du coude. »

Il existe en outre, dans ce cas, des papilles d'aspect verruqueux et des boutons d'acné sur la face et le cou, où la peau est rude. Cette observation est précieuse à un autre point de vue. Elle montre une évolution très rare des *nævi*.

Les tractus abandonnèrent la cuisse durant quelques années (le sujet est âgé de 16 ans) et reparurent en ce point, un an environ avant la communication de M. Mackenzie. Il s'agit là d'une affection congénitale.

Thomson (voir l'index) cite sous le nom de *nævus verruqueux* un papillome en bandes. La lésion était constituée en certains points « par un épiderme dense et comme cartilagineux, se détachant très facilement d'une sorte de noyau vasculaire intérieur.... à la partie interne et inférieure de l'avant-bras, ce *nævus* s'étendait sur la paume de la main et sur la partie interne du petit doigt et de l'annulaire. Dans ces divers endroits son apparence était notablement modifiée, et la peau ne présentait guère qu'un épaissement et une induration de l'épiderme. »

On voit fréquemment les *nævi* généralisés se revêtir aux mains et aux pieds d'une couche épidermique cornée et dure peut-être due aux frottements répétés de ces régions.

M. Ed. Wherry (1) cite, sous le nom de « *congenital*

(1) In *Practitioner*, 1889.

neuropathic papilloma », une affection caractérisée en certains points par « une éruption d'un rouge sombre, rugueuse, d'apparence verruqueuse, avec démangeaisons intenses, et composée de petites papules en grappes isolées. Pas de vésicule ou d'apparence de lymphangiectasie. Les éminences rouge sombre sont recouvertes de petites écailles rugueuses et rudes. »

Ce sont peut-être là des types intermédiaires; mais nous sommes encore loin du bloc de corne qui constitue l'affection dont nous nous occupons.

Nævi kérato-pilaires — On ne confondra pas non plus le papillome corné névrotique avec les *Nævi kérato-pilaires* décrits par M. Hallopeau (1). Les éléments éruptifs siègent dans les follicules pilo-sébacés; ce sont de petites papules isolées, rouges, surmontées par un cône épidermique, d'où émergent soit un poil adulte ou follet, soit une concrétion sébacée en forme de filament.

(1) In *France médicale*, 1890.

CHAPITRE IV

Étiologie.

Les relations évidentes du papillome corné névrotique avec les trajets nerveux, nous amènent à parler des travaux qui ont été faits sur les rapports des malformations tégumentaires congénitales avec ces nerfs.

Rayer signale, en 1835, la disposition linéaire de certains nævi verruqueux.

Il rapporte le cas de Thomson, précédemment cité, où l'affection revêtait une forme hémiplegique. Elle siégeait sur le côté droit; « à la poitrine, les papilles présentaient des rigoles parallèles à la clavicule, au fond desquelles on apercevait la peau blanche. Le long du bras ces élevures formaient des espèces d'arêtes longitudinales. » Mais l'auteur ne tire aucune conclusion de l'étude de ce cas.

Arndt, en 1839, cite des observations analogues à celles rapportées par Rayer.

Bærensprung, le premier, émet l'idée qu'un certain

nombre de nævi ont une origine nerveuse. Il publie, en 1863, quatre observations de nævi exactement limités : au quatrième nerf cervical gauche, au cinquième nerf dorsal gauche, au troisième cervical droit ; le quatrième fait est emprunté à Arndt, et le trajet nerveux n'est pas indiqué. Les cas décrits par Bærensprung étaient unilatéraux ; c'est pourquoi il dénomma l'affection *nævus unius lateralis*. Il vit en elle une altération intra-utérine des ganglions spinaux du fœtus.

Th. Simon (voir l'index) accepte l'explication de Bærensprung, mais il propose de substituer l'appellation de *nævus nerveux* à celle inexacte de *nævus unius lateralis*. Il rapporte en effet un certain nombre d'observations, parmi lesquelles se trouvent quelques nævi bilatéraux. Il divise les nævi nerveux en *trophiques* et *vaso-moteurs*, suivant que les fibres trophiques ou vaso-motrices sont intéressées dans l'affection.

Un peu avant lui, Gerhardt avait décrit la même affection sous le nom de *papillome essentiel névropathique*. Il s'appuie pour démontrer l'origine nerveuse des deux cas qu'il publie sur l'orientation des lésions, leur ordination parallèle aux espaces intercostaux et à l'axe des membres, la coexistence d'attaques d'épilepsie très fréquentes, de chorée, d'une intelligence médiocre et de troubles trophiques des dents du côté correspondant aux troubles trophiques de la face, dans un cas ; le sujet qui fait l'objet de la deuxième observation présente de l'obtusion cérébrale et un prurit intense au niveau de ses lésions.

Nous avons retrouvé ce prurit dans un autre cas rapporté par G.-E. Wherry (1). Gerhardt conclut ainsi : « Puisque l'on admet que les nerfs trophiques peuvent déterminer des lésions inflammatoires atrophiques ou hypertrophiques, soit de tout un membre, soit de la peau, soit des muscles, et que néanmoins on sait fort peu de choses sur les fonctions normales de ces nerfs trophiques, on ne peut que se borner à signaler ces cas intéressants, sans vouloir édifier des explication théoriques. »

Hébra, comme Rayer, signale cette disposition du nævus analogue au zona, sans émettre d'hypothèse à ce sujet.

Dans la suite, les observations se multiplient. Nous ne ferons que citer le nom des auteurs. Les indications bibliographiques figureront à la fin de notre thèse.

Campana, en 1876, publie un mémoire de vingt-huit cas se rapportant pour la plupart aux branches du trijumeau. Neumann, Hutchinson en 1878, Hardavay, Cottle, Curtis, Mackenzie, Gaillard en 1880, Barthélemy en 1882, L. Brocq et Rivet en 1883, Butruille en 1887, Richard Pott en 1888, Wherry, Aug. Koren en 1889, Hallopeau en 1890, publient sous différents noms des observations de nævi nerveux.

Dans la plupart des cas que nous venons de signaler, leurs auteurs se contentent de définir exactement les rapports nerveux, sans émettre de théorie qui les expliquent. Nous y relevons toutefois deux

(1) Observation déjà citée.

opinions : celle d'Hutchinson, qui fait du nævus nerveux le résultat d'un herpès intra-utérin; celle de Mackensie, qui rapporte cette affection à l'influence d'une altération morbide de la moelle épinière.

Lorsque le nævus est très étendu, il n'est pas possible de rapporter, en tous ses points, les lésions à des trajets nerveux connus. Voici à ce sujet quelques lignes extraites de l'observation de M. Gaillard : « Il est impossible de méconnaître que le nævus est en relation dans ses grands traits, et sans vouloir forcer les analogies, avec les filets nerveux, avec les plexus cutanés. Au membre supérieur droit par exemple, les taches suivent le trajet du médian; à la jambe droite, le rameau antérieur du nerf saphène interne; au cou, certaines branches du plexus cervical superficiel. Aux parois thoraciques, il existe de véritables ceintures intercostales, annalogues à celles du zona. A la partie droite de l'abdomen, la plaque s'arrête sur la ligne médiane, ne dépassant pas la zone nerveuse de la région; de même, à la partie gauche du thorax. Mais sur bien des points, les plaques pigmentaires ignorent le trajet des nerfs et méconnaissent les limites des régions anatomiques. Nulle part elles ne sont absolument symétriques, elles paraissent rechercher les parties riches en follicules sébacés et pileux, mais sans désertier les autres. »

Dans notre cas où l'affection est très limitée, certaines lignes sont restées sans dénomination. Le fait n'infirmes pas la théorie nerveuse. Les plexus formés par les nerfs cutanés, le trajet de ces nerfs, ne sont pas toujours faciles à déterminer.

M. Gaillard signale, nous venons de le voir, qu'en bien des points les plaques pigmentaires méconnaissent les limites des régions anatomiques. C'est aussi le fait qui ressort de l'observation de M. Philippson. Cet auteur émet l'opinion que les nævi verruqueux ou nerveux occupent souvent des parties qui correspondent exactement aux lignes de démarcation des territoires nerveux découverts par Voigt.

Cette disposition jette un certain jour sur la nature de l'affection cutanée : on peut concevoir que les parties de la peau qui correspondent à ces lignes puissent, sous l'influence du conflit entre les directions de développement différentes qui appartiennent aux nerfs limitrophes, présenter elles-mêmes pendant la vie embryonnaire, des anomalies de développement qui sont les causes prochaines de ces ichthyoses cornées partielles (l'auteur donne ce nom aux nævi verruqueux) et des diverses malformations congénitales avec lesquelles elles coïncident souvent.

La viciation évolutive est peut-être le fait d'une interférence nerveuse.

Nous venons de citer les théories de Bærensprung, de Gerhardt, de Simon, de Hutchinson et de Mac-kensie. Tous ces auteurs attribuent la formation des nævi nerveux à des troubles de l'axe médullaire ou des nerfs. La cause de cette perturbation est inconnue. Faut-il voir là le retentissement, sur le système nerveux du fœtus, des émotions, des envies éprouvées par la mère ? Le fait paraît inadmissible.

M. Kaposi rejette la théorie nerveuse. Voici ce qu'il écrit à ce sujet :

« L'hypothèse que ces nævi sont occasionnés par l'action trophique des nerfs est devenue pour ainsi dire, dans ces dernières années, un article pathologique de foi et a été mise à profit comme preuve de l'existence de nerfs trophiques et comme cause neuropathique de beaucoup de maladies de peau. Mais il manque encore une preuve de fait pour établir un rapport de ce genre, bien que théoriquement cette preuve soit tout à fait possible.

« Il me semble cependant qu'il en est tout autrement. Avec le développement de l'embryon, les tissus se différencient eux-mêmes dans chaque partie, par conséquent dans tout rudiment terminal des membres, en vaisseaux et en nerfs, etc. Pendant qu'ultérieurement le rudiment terminal des membres s'accroît et prend, en avant et en dedans, la direction en spirale qui lui correspond (Voigt), toutes les parties nommées papilles, nerfs, vaisseaux, poils et traînées de tissu conjonctif reçoivent la même direction. Il est par conséquent facile de concevoir que toute altération de ces différents tissus, appréciable par leur forme et leur couleur, marque aussi cette direction. Que cette altération soit en même temps celle du nerf, on le comprend, mais cela n'a absolument aucune valeur pour établir un rapport étiologique entre une anomalie de formation et une altération des nerfs... La dénomination de nævus nerveux est purement conventionnelle, déduite de l'aspect extérieur, mais n'explique point l'existence d'un contenu pathologique. »

Jusqu'à ce jour, la théorie nerveuse n'a pu être établie sur des bases sûres. Aucune altération ner-

veuse n'a encore été constatée dans les divers examens histologiques pratiqués dans ce but.

Peut-on admettre pour nos observations I et IV une malformation congénitale ayant persisté durant plusieurs mois à l'état latent, pour ne se manifester qu'à cette époque? M. Thibierge accepte le fait pour l'ichthyose.

Doit-on voir au contraire dans l'évolution progressive des lésions une influence persistante du système nerveux?

Nous ne pouvons trancher la question. Il nous semble que dans l'état actuel de la science, ce problème doit rester irrésolu.

Suivant la prédominance de l'action nerveuse ou de la malformation primitive sur tel ou tel tissu, on a affaire aux diverses variétés de nævi signalées.

CONCLUSIONS

1° Tous les faits que nous publions sont de même nature : ce sont des *papillomes cornés névrotiques*.

3° Ils doivent être distraits du chapitre de l'ichthyose : l'appellation d'*ichthyose hystrix* donne une fausse idée de l'affection.

3° Celle-ci ne peut pas davantage être décrite sous le nom de *nævus nerveux* ou de *nævus verruqueux*. Ces dénominations sont trop vagues.

4° Les papillomes cornés névrotiques constituent donc une *entité*.

5° Il est difficile de se prononcer entre la *théorie nerveuse* et celle de la *viciation évolutive embryonnaire primitive*.

Vu, bon à imprimer :

LE DOYEN,
LORTET.

Vu, bon à imprimer :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
ROLLET.

Vu et permis d'imprimer :

LE RECTEUR,
E. CHARLES.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- RAYER, NEUMANN, HARDY, HEBRA, KAPOSI, etc... — Traités des maladies de la peau.
- BAERENSPRUNG. — Nævus unius lateralis. Annalen des Charite Krankerhauses, 1863.
- GERHARDT. — Beobachtungen über neuropathisches Haut papillom Jahrbuch für Kinderheilkunde, Leipzig, 1871.
- Th. SIMON. — Über nerven nævi. Archiv. für Dermat. und syphil., 1872.
- CAMPANA. — Sopra alcium nei materni, Naples, 1876.
- HUTCHINSON. — Lectures on Clinical Surgery, 1878.
- W.-A. HARDAVAY. — Papilloma cutis clinical study. Archives of Dermatology, 1880.
- COTTLE. — Congenital neurotic papilloma. The New York med. Journal, 1880.
- GAILLARD. — Nævus pigmentaire lichenoidé généralisé. Annales de dermatol. et de syphil., 1880.
- MACKENZIE. — Papillary growths of nervous distribution. Medical Times, 1880.
- BARTHELEMY. — Nævi zoniformes lisses, l'un pigmentaire, l'autre vasculaire. Annales de dermat. et de syphil., 1882.
- L. BROcq ET RIVET. — Nævus verrucosus unius lateralis. Annales de dermat. et de syphil., 1883.

RICHARD POTT. — Ueber Papilloma neuropathicum. Jahrb.
f. Kinderheil., Leipzig, 1888.

G.-Ed. WHERRY. — Congenital neuropathic papilloma.
Practitioner, 1889, London.

HALLOPEAU. — Nævus lichenoïde kérato-pilaire sur trajets
nerveux. Annales de dermat. et syphil., 1891.
